# Ein Fall

von

# amyotrophischer Lateralsclerose.

---

Inaugural-Dissertation

zur

**Erlangung der Doctorwürde**

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

verfasst und der

**Hohen medicinischen Facultät**

der

königl. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

vorgelegt von

**Alfred Rittershausen**

aus Neuwied a/Rhein.

Mit einer lithographirten Tafel.

**Würzburg.**

Paul Scheiner's Buchdruckerei.

**1883.**

*Referent: Herr Geheimer Rath Prof. Dr. Gerhardt.*

Meinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549819_0296

Die Diagnostik der Krankheiten des Nervensystems gehört zu den jüngsten Zweigen unserer Wissenschaft; noch vor wenigen Jahrzehnten lag dieses Gebiet fast völlig brach. Es kann dies bei der lange bestandenen unklaren und noch jetzt theilweise offenen Ansicht über Wesen und Bedeutung des Nervensystems auch nicht Wunder nehmen. Die Diagnostik pathologischer Zustände ist eben auf's engste an die Kenntniss der normalen Structur und der normalen Functionen der erkrankten Gebilde gebunden. Beide, Structur wie Functionen des Nervensystems sind aber erst in neuerer Zeit in den Bereich der Forschungen gezogen worden; und erst nachdem hier, Dank den Leistungen der Anatomie und Physiologie, ein fester Boden gewonnen war, konnten die pathologischen Forschungen mit Aussicht auf Erfolg beginnen. Bei der Jugend dieser Forschungen auf anatomisch-physiologischem und auf pathologischem Gebiete, ist es selbstverständlich, dass dieselben noch nicht auf Vollständigkeit Anspruch machen können. Doch wurde bereits manches Schöne geleistet und speciell was das dem Gehirne gegenüber leichter erreichbare Rückenmark anbelangt, so hat die Diagnostik seiner Erkrankungen bereits einen hohen Grad von Sicherheit erreicht.

Eines der interessantesten Rückenmarksleiden ist unstreitig die amyotrophische Lateralsclerose. Dieser Symptomencomplex wurde, auf Grund einer Anzahl ziem-

lich gleicher bis dahin nicht genauer gewürdigter Krankheitsformen im vorigen Jahrzehnt von *Charcot* in Paris aufgestellt, und in die Wissenschaft eingeführt. Trotz vieler Anfechtungen, denen diese Krankheitsform seit ihrer Aufstellung ausgesetzt war, hat sie sich, höchstens mit einigen Modifikationen versehen, bis auf den heutigen Tag erhalten.

Die amyotrophische Lateralsclerose ist gewissermassen eine combinirte Erkrankung, insofern sie eine Alteration von zwei Systemen bedeutet, die unter anderen Erscheinungen, jedes selbständig erkrankt vorkommen. Diese beiden Einzelerkrankungen, aus deren Symptomen die von *Charcot* aufgestellte Krankheit zusammengesetzt ist, sind bereits seit längerer Zeit zum Gegenstand der Forschung geworden und werden als progressive Muskelatrophie (Poliomyelitis chronica anterior) und als spastische Spinalparalyse bezeichnet.

Wegen der Gleichartigkeit und doch auch grossen Verschiedenheiten der Erscheinungen, die die amyotrophische Lateralsclerose zu beiden bietet und auf die wir in differentiell-diagnostischer Beziehung später genauer eingehen müssen, erscheint es nothwendig, auf beide genannten Affectionen hier wenigstens mit einigen Worten einzugehen.

Was zunächst die spastische Spinalparalyse, die tabes dorsal spasmodique *Charcot*'s anbelangt, die der amyotrophischen Seitenstrangsclerose so nahe steht, dass diese nur als ein weiteres Entwicklungsstadium jener aufzufassen sein dürfte, so sei hierüber folgendes gesagt:

Die Krankheit charakterisirt sich nach ihrem Haupterforscher *Erb**) klinisch durch eine allmälig zunehmende,

*) *Erb*, Krankheiten des Nervensystems im Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie von *H. v. Ziemssen*.

gewöhnlich langsam von unten nach oben fortschreitende, also an den Unterextremitäten beginnende Parese und Paralyse mit Muskelspannungen, Reflexcontractionen und Contracturen mit auffallend gesteigerten Sehnenreflexen, bei völligem oder doch nahezu völligem Fehlen aller Sensibilitäts- und trophischen Störungen, jeder Blasen- oder Geschlechtsschwäche und aller Hirnstörungen. Die Entwicklung der Krankheit ist eine sehr langsame; ihr Verlauf schleichend und sehr chronisch. Die spastische Spinalparalyse kommt fast nur im reifen Alter vor, von 30 — 50 Jahren und etwas häufiger beim männlichen Geschlecht. Als fragliche aetiologische Momente werden Erkältung, Bleivergiftung, Traumen und geschlechtliche Excesse aufgeführt.

Als anatomische Grundlage der Krankheit nimmt man, auf den Befund zahlreicher Sectionen gestützt, jetzt allgemein eine Sclerose der Seitenstränge des Rückenmarks und zwar hauptsächlich der hinteren Partieen derselben an, weshalb auch der Name Lateralsclerose gebräuchlich ist.

Weit verschieden hiervon ist das Krankheitsbild der progressiven Muskelatrophie, der Poliomyelitis chronica anterior. Ohne mich weiter über die sich entgegenstehenden Ansichten über den Grundcharakter dieser Krankheit, ob myopathisch oder neuropathisch zu verbreiten, sei hier nur gesagt, dass es sich um ein höchst wahrscheinlich vom Rückenmark ausgehendes, also der neuropathischen Ansicht entsprechendes Muskelleiden handelt, dessen Wesen folgendes ist:

Meist ohne alle Vorboten tritt zunächst und als erstes Symptom eine Atrophie in den Muskeln auf, welche man als individuelle Atrophie bezeichnen kann, indem ein oder mehrere Muskeln beträchtlich abmagern, während

die benachbarten noch normal sind. Hand in Hand hiermit gehen functionelle Störungen. Dabei behält der befallene Muskel, selbst bei vorgeschrittener Atrophie, seine normale forado-electrische Erregbarkeit bei, die erst bei den höchsten Graden der Atrophie abnimmt. Ferner treten fibrilläre Muskelzuckungen auf. In Folge der Kraftlosigkeit der atrophischen Muskeln und des hieraus folgenden Ueberwiegens der Antagonisten ergeben sich eigenthümliche Deformationen der Extremitäten, die z. B. an der Hand als eine Krallenstellung derselben in die Erscheinung treten. Charakteristisch für diese Krankheit ist auch, dass die Atrophie weitaus am meisten an den Oberextremitäten beginnt, viel seltener an den Muskeln des Rumpfes und am allerseltensten — nach *Duchenne* unter 159 Fällen nur 2 mal — an den unteren Extremitäten. Die Prognose der Erkrankung ist, quoad vitam nicht infaust, indem die meisten Patienten noch 10—20 Jahre dabei leben können.

Als wahrscheinliche anatomische Grundlage der progressiven Muskelatrophie hat man eine krankhafte Veränderung in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks gefunden, bei der es sich im wesentlichen um eine Atrophie oder völligen Schwund der hier befindlichen grossen Ganglienzellen handelt. Da man nun bei allen Spinalerkrankungen, die mit fortschreitender Atrophie der Muskeln einhergehen, eine Erkrankung der Vorderhörner der grauen Substanz, genauer eine atrophische Entartung der motorischen Ganglienzellen in denselben vorfindet, so schliesst man hieraus, dass diese Ganglienzellen das Ernährungscentrum der Muskeln des Stammes und der Extremitäten sind, eine Vernichtung gewisser Bezirke derselben also die zugehörigen Muskeln atrophiren macht.

Auch für diese Krankheit sind sichere aetiologische Momente nicht nachgewiesen; als solche werden dieselben genannt, wie die bei der spastischen Spinalparalyse angeführten.

Kehren wir nunmehr nach dieser Abschweifung, die zum Verständniss des folgenden nöthig ist, zum Krankheitsbild der amyotrophischen Lateralsclerose zurück. Vorab sei bemerkt, dass es auch hier um unsere Kenntniss der Aetiologie nicht besser steht. Erkältungseinflüsse spielen wieder die Hauptrolle. In unserem Falle werden bestimmt Gemüthsbewegung und Ueberanstrengung als Ursache beschuldigt. Die Erscheinungen dieses Leidens setzen sich, wie bereits erwähnt, aus den Symptomen der beiden vorhin erörterten Affectionen zusammen; doch unterscheidet es sich, wie wir im Folgenden noch genauer sehen werden, von beiden nicht unwesentlich.

Die Krankheit charakterisirt sich in ihrer typischen Form nach ihrem Autor, an dessen Leçons sur les maladies du système nerveux*) ich mich soviel als möglich halte, folgendermassen:

Der Process beginnt in weitaus den meisten Fällen an den Oberextremitäten. Zunächst zeigt sich, meist ohne dass das Allgemeinbefinden in irgend einer Weise alterirt erscheint, zuweilen aber nach vorausgegangenem Ameisenkriechen und Taubsein eine gewisse motorische Schwäche in den Oberextremitäten. Dieselbe tritt bereits lange Zeit vor dem Vorhandensein von Symptomen, die auf eine ernstere Erkrankung schliessen liessen, und ganz schleichend auf. Die Patienten merken z. B. dass sie zum Grusse den Hut nicht mehr recht ziehen können; oder es fällt ihnen schwer, den Ueberzieher

*) Deutsch von *Fetzer*. Band II, Stuttgart 1878.

an den dafür bestimmten Haken zu hängen Nach einiger Zeit, zeigen sich die Arme, je nach der Dauer der Erkrankung mehr oder weniger abgemagert. Dabei zeigt sich diese Abmagerung ziemlich gleichmässig über die ganze Extremität verbreitet und bietet so einen Unterschied von der oben besprochenen bei der progressiven Muskelatrophie, bei der, wie erwähnt, meist einzelne Muskeln innerhalb einer Anzahl gesunder atrophiert gefunden werden. Neben dieser Atrophie zeigt sich an den befallenen Extremitäten ein anderes Symptom, das auch ganz unmerklich auftritt: das der Lähmung. Während eine ähnliche Erscheinung bei der progr. Muskelatrophie auf Rechnung der Atrophie zu setzen ist, hat diese hier ganz die Bedeutung, welche der Lähmung bei der spastischen Spinalparalyse zukommt. Ausserdem treten jetzt meist fibrilläre Muskelzuckungen auf. Die farado-electrische Erregbarkeit bleibt einstweilen normal.

Nach weiterem Fortschreiten der Erkrankung gewahrt man nunmehr eine eigenthümliche, charakteristische Haltung der oberen Extremitäten, da auf die spastische Contraktur der Muskeln zu beziehen ist, wobei die stärkeren Muskeln den Gegenzug der schwächeren Antagonisten überwinden. Der Oberarm liegt krampfhaft am Leibe an. Der Vorderarm ist gegen den Oberarm halb gebeugt und etwas pronirt. Die Hand bildet mehr oder weniger einen rechten Winkel mit dem Unterarm und die Finger sind in Stellung einer nicht ganz geschlossenen Faust. Eine Lageveränderung aller dieser Stellungen ist nur mit Anstrengung möglich und macht dem Kranken starke Schmerzen. Spontane Bewegungen von Seiten des Kranken sind jetzt fast ganz unmöglich; nur selten gelingt es ihm mit grosser Anstrengung und

angsterfüllter Miene den Arm etwas zu heben, wobei dieser in Zittern geräth. Erst wenn die Atrophie den höchsten Grad erreicht hat, pflegen die Contracturen etwas nachzulassen.

An diesen Contracturen nehmen auch oft die Muskeln des Halses und Kopfes Theil So war es auch, wie später mitgetheilt werden wird, bei unserem Patienten der Fall. Der Kopf sitzt dann unbeweglich auf der Wirbelsäule auf, und kann weder gehoben, noch gedreht werden.

In einzelnen Fällen nehmen die Kaumuskeln an diesem Processe in besonders hohem Grade Theil; dann kann es soweit kommen, dass die Zahnreihen nicht mehr von einander zu bringen sind, und zur Ernährung die Schlundsonde durch die Nase eingeführt werden muss. Oder die Nahrung ist in Form von Klystieren beizubringen.

Nachdem so die Krankheit die obere Körperhälfte erfasst hat, schreitet der Process auf die untere Hälfte fort. Doch kann ein mehr oder weniger langer Zeitraum, in dem die Krankheit zum Stillstand gekommen zu sein scheint, dazwischen liegen. Indess nach Ablauf dieser Zeit, die sich nach den bis jetzt gesammelten Erfahrungen auf 2 — 9 Monate belaufen kann, werden regelmässig die unteren Extremitäten ergriffen. Gegen den Verlauf an den Oberextremitäten zeigt hier die Erkrankung einige Abweichungen. Auch hier macht sich zunächst, oft ebenfalls nach vorausgegangenem Ameisenkriechen und Taubsein, eine Bewegungsstörung geltend. Die Beine werden dem Patienten schwer; er kann sie bald nur mit Mühe von der Erde erheben. Diese Erscheinungen verschlimmern sich sehr schnell. Bald kann der Kranke nicht mehr allein stehen und muss deshalb zu Bette liegen. Schneller wie an den

Oberextremitäten treten spastische Contracturen auf; anfangs bemerkt der Patient im Bette von Zeit zu Zeit wiederkehrende Streckbewegungen der Beine, und so oft die Füsse die Bettlade oder einen andern festen Gegenstand erreichen, ein starkes Zucken. Das letztere ist ein Zeichen des hochgradig gesteigerten Sehnenreflexes, wie er der Sclerose der Seitenstränge des Rückenmarks eigenthümlich ist und von dem man sich leicht durch Beklopfen des lig. patellae proprium oder der Achillessehne überzeugen kann. Die Streckbewegungen sind das erste Zeichen der beginnenden permanenten Muskelcontractionen, sie werden von Tag zu Tag intensiver, sodass der Patient ihrer bald nicht mehr Herr werden kann; immer kürzer werden die streckfreien Zeiten, bis endlich die Contracturen dauernd sind. Die willkürlichen Bewegungen werden parallel hiermit immer beschränkter; anfangs ist es noch möglich, vermittelst der Hüftmusculatur die Extremität auf und ab zu schieben, doch hört auch dies bald auf. Am längsten bleibt die Bewegungsfähigkeit noch in den Zehen erhalten, welche oft noch lange Zeit, wenn auch in geringem Grade, flektirt werden können. Sieht man so die unteren Extremitäten im Bette liegen, so gewahrt man kaum einen Unterschied von der normalen Haltung, denn wegen der anatomischen Verhältnisse und wegen der Unterlage im Bette ist es den Contraktionen der Muskeln nicht möglich, wie an den oberen Extremitäten, wo für Deformationen ein weiter Spielraum gelassen ist, dem Beine eine perverse Stellung zu geben. Am ehesten noch gewahrt man eine mehr als gewöhnlich ausgesprochene Plantarflexion des Fusses; doch ist auch diese meist nicht deutlich ausgesprochen. Nur eine Abweichung besteht in der Art der Affection der unteren Extremität

gegen die der oberen, nämlich die, dass hier zunächst keine Atrophie an den Muskeln nachweisbar ist, wie es oben der Fall. Die Beine erscheinen vielmehr prall und voll und nichts verräth äusserlich das schwere Leiden. Es dauert auch lange, bis sich an den Unterextremitäten ebenfalls eine Atrophie geltend macht; dann ist dieselbe auch nicht so hochgradig wie an den Armen und schreitet viel langsamer fort. Doch kann sie auch hier endlich, wenn auch selten, soweit kommen wie an den Oberextremitäten, worauf dann ebenfalls die Contractionen nachzulassen pflegen. Wie oben, so zeigen sich auch hier mit dem Eintreten der Atrophie fibrilläre Muskelzuckungen.

Erscheinungen von Seiten der übrigen Körpertheile und von Seiten der Organe sind nicht vorhanden und bleiben auch im weiteren Verlauf, wenn wir von den gleich zu erwähnenden Bulbärsymptomen absehen, ausgeschlossen. So fehlen vor allem die bei anderen Rückenmarksleiden oft stark hervortretenden Störungen in den Functionen der Blase und des Mastdarms; auch ist die Neigung zu Decubitus bei der amyotrophischen Lateralsclerose sehr gering.

Hat so der Process allmälig beide Körperhälften des Patienten in seinen Bereich gezogen, so liegt dieser, aller Bewegungsfähigkeit beraubt, völlig hülflos da. Dabei ist er sich seiner trostlosen Lage völlig bewusst, denn keine seiner Gehirnfunctionen ist von dem Leiden betroffen. Nicht genug, dass die Sensibilität in allen Fällen erhalten ist, findet man meistens noch eine ausgesprochene Hyperaesthesie, so dass jede Berührung der Extremitäten dem Patienten schmerzhaft erscheint, indem dadurch eine verstärkte Contraction reflectorisch erregt wird.

Noch hat die Krankheit ihren Höhepunkt nicht erreicht; denn da noch keine lebenswichtigen Organe direkt betroffen sind, würde das Leben des Patienten, vorausgesetzt, dass keine anderen Krankheiten intercurrirten, noch Jahre hindurch bestehen können. Neue Erscheinungen sorgen aber für eine baldige Abkürzung des Leidens. Nach einiger Zeit treten nämlich Symptome auf, die bisher fehlten und für eine andere, selbständig vorkommende Erkrankung charakteristisch sind: Symptome der Bulbärparalyse. Das Wesen derselben besteht in einem chronisch verlaufenden, myelitischen Processe der Centren der Gehirnnerven Hypoplossus, Vagus, Accessorius und Facialis, die nahe beieinander in der Rautengrube des verlängerten Markes gelegen sind. Durch Zerstörung dieser Nervencentren tritt eine Lähmung in allen von diesen Nerven versorgten Gebieten ein, als deren Effect eine Lähmung der Zunge, des Schlundes und der Lippe resultirt, weshalb die Bulbärparalyse auch als Paralysis glosso-pharyngo-labialis bezeichnet wird.

Die Symptome dieser Complication treten ganz allmälig auf. In Folge der beginnenden Lähmung der Zunge zeigen sich zuerst Schlingbeschwerden und Störungen in der Articulation; die Zunge selbst wird atrophisch und man beobachtet an ihr fibrilläre Zuckungen. Durch Lähmung des weichen Gaumens und der Lippen wird die Sprache näselnd und unverständlich. Der Mund steht halb geöffnet und kann nicht geschlossen werden, so dass der Speichel, dessen hochgradige Vermehrung ebenfalls der Bulbärparalyse zuzuschreiben ist, fortwährend aus dem Munde herausfliesst.

Der Tod wird aber erst bedingt, wenn der Process auch die Ursprungskerne beider Vagi ergriffen hat, durch

die in Folge dessen verursachten schweren Respirations- und Circulationsstörungen.

Die Zeit welche vom Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen bis zum tödtlichen Ausgang verstreicht, pflegt nach den bisherigen Beobachtungen 3 Jahre nicht zu übersteigen. In den meisten der bis jetzt beobachteten Fälle unterlagen die Patienten bedeutend früher; der unserige starb $1^3/_4$ Jahre nach dem Auftreten der ersten Symptome.

Nachdem ich so die Erscheinungen geschildert habe, welche die amyotrophische Lateralsclerose bietet, erübrigt es noch mit wenigen Worten auf das Verhältniss dieser Erkrankung zu den beiden erwähnten Affectionen, der progr. Muskelatrophie und der spastischen Spinalparalyse einzugehen.

Was die erstere anbelangt, so wurde bereits auf den Unterschied in der Art der Atrophie der Gliedmassen aufmerksam gemacht. Bei der amyotrophischen Lateralsclerose eine über die ganze Extremität ziemlich gleichmässig verbreitete Atrophie, bei der progr. Muskelatrophie eine mehr auf einzelne Muskeln beschränkte Abmagerung. Dabei hat jene allgemeine Atrophie einen viel rapideren Verlauf. Nach *Charcot* ist sie, nach 4—6 wöchentlichem Bestehen der Krankheit bereits soweit vorgeschritten, wo die individuelle Atrophie erst nach 2—3 jährigem Bestehen. Ein weiteres Unterscheidungsmerkmal liegt in der Lähmung. Dieselbe geht bei der amyotrophischen Lateralsclerose der Atrophie der Muskeln entweder schon voraus oder doch parallel mit ihr; sie ist eine echte Lähmung und wohl zu trennen von einer ähnlichen Erscheinung, die wir bei der progr. Muskelatrophie im vorgeschrittenen Stadium finden und die lediglich auf der Schwäche der atrophischen Muskulatur beruht, in

Folge deren die spontanen Bewegungen beschränkt oder schliesslich ganz aufgehoben sind. Dabei fehlen hier völlig die Contracturen, die ein Hauptsymptom der Lateralsclerose bilden. *Charcot* glaubt auch Gewicht auf den Mangel der Sensibilitätsstörungen bei der progr. Atrophie legen zu müssen, während bei der Lateralsclerose oft spontane Schmerzen, Taubsein und Ameisenkriechen, sowie auch Schmerzen bei Traction und Pression der Gliedmassen vorhanden seien. Dass die amyotrophische Lateralsclerose ziemlich schnell, innerhalb dreier Jahre zum Tode führt, wo hingegen die an progr. Muskelatrophie Erkrankten noch 10 - 20 Jahre leben können, wurde schon erwähnt. Der Uebergang in Bulbärparalyse ist nach den jetzigen Erfahrungen bei der amyotrophischen Lateralsclerose Regel, bei der anderen Krankheit eine Seltenheit.

Weniger markirt erscheint der Unterschied zwischen der amyotrophischen Lateralsclerose und der einfachen Lateralsclerose, der spastischen Spinalparalyse. Letztere Erkrankung steht der amyotr. Lateralsclerose am allernächsten, ja sie darf fast als das Initialstadium derselben betrachtet werden, aus welchem diese sich, durch Uebergreifen des Processes auf benachbarte Systeme, erst entwickelt. Wenigstens glaubt man das jetzt allgemein und auch unser Fall, der im Anfang der Krankheit alle charakteristischen Symptome der spastischen Spinalparalyse darbot, bestätigt diese Ansicht vollkommen. Erst im weiteren Verlauf treten Unterschiede zwischen beiden deutlicher hervor. Doch auch der Beginn ist, wenn wir von den ganz gleichen Erscheinungen absehen, insofern verschieden, als bei der einfachen Lateralsclerose meist die unteren Extremitäten ergriffen werden, während die amyotrophische Lateralsclerose weitaus am häufigsten

bei den oberen Extremitäten beginnt. Doch giebt es auch Fälle, wo die erstere an den Armen, die letztere — und hierhin gehört unser Fall — an den Beinen begann. Erst im weiteren Verlauf ändern sich die Erscheinungen bei der amyotroph. Lateralsclerose durch das Hinzutreten der Muskelatrophien. Letztere werden von Tag zu Tag frappanter und bilden einen deutlichen Gegensatz zur spastischen Spinalparalyse, wo jede Atrophie fehlt. Die amyotr. Seitenstrangsclerose endet durch die hinzutretende Bulbärparalyse verhältnissmässig schnell; bei der einfachen Lateralsclerose wurde ein Uebergang in Bulbärparalyse bisher nicht beobachtet, auch pflegt sie nicht so schnell den Tod, der wohl meist eine Folge von intercurrirenden Krankheiten ist, herbeizuführen, ja sie bleibt oft in ihrem Verlaufe stehen und die Patienten erfreuen sich von da ab eines relativen Wohlbefindens.

Betrachten wir nunmehr die anatomischen Veränderungen, die als Grundlage unseres Leidens aufzufassen sind. Wir haben naturgemäss unser Augenmerk auf 3 Regionen zu lenken, auf die atrophischen Muskeln, auf das Rückenmark und auf die von diesem zu den atrophischen Muskel ziehenden Nerven. Ein Schnitt durch einen Muskel der atrophischen Extremität bietet im Vergleich mit einem normalen folgende Abweichungen. Die Muskelfasern sind bedeutend dünner als normal und lassen durch ihre Retraction einen früher von ihnen eingenommenen Raum frei; die contractile Substanz hat sich vom Sarcolemma, welches in Verbindung mit dem interstitiellen Bindegewebe bleibt, abgelöst. Das Bindegewebe andererseits erscheint etwas verdickt, seine Zellen protoplasmareicher. Es sind dies dieselben Veränderungen, die bei der progr. Muskelatrophie gefunden werden.

Interressant ist der Befund im Rückenmark. Schon makroskopisch sieht man regelmässig auf frischen Querschnitten eine doppelseitige röthlich-gelbe oder röthlichbraune Verfärbung in den weissen Seitensträngen; oft auch ein mehr oder weniger deutliches Eingefallensein der Vorderhörner der grauen Substanz. Die mikroskopische Untersuchung belehrt uns genauer über das Wesen dieser Veränderungen. Innerhalb der makroskopisch verfärbten Regionen der weissen Seitenstränge gewahrt man einen hochgradigen Schwund der Nervenfasern. Während auf normalen Querschnitten die ganze weisse Substanz aus kleinen Sonnenbildchen, als Querschnitten der einzelnen Nervenfasern, besteht, findet man hier nur mehr vereinzelte normale Sonnenbildchen; das ganze übrige Terrain besteht aus gewuchertem Bindegewebe, zwischen welchem oft noch einzelne atrophische oder comprimirte Faserquerschnitte sichtbar sind: es ist dies der als Sclerose bezeichnete Process. An mit Haematoxylin oder Carmin gefärbten, für das Mikroskop hergerichteten Präparaten ist eine Alteration der Seitenstränge auch makroskopisch durch die intensivere Färbung dieser Bezirke wahrnehmbar, indem das gewucherte Bindegewebe mehr Farbstoff in sich aufnimmt, als die gesunden, von nur wenig Bindegewebe durchzogenen Partien der weissen Substanz. Auch an der grauen Substanz des Rückenmarks, auf deren Erkrankung häufig schon das Eingesunkensein der Vorderhörner schliessen lässt, finden wir pathologische Veränderungen. Es ist nämlich hochgradige Atrophie oder Schwund der in den Vorderhörnern befindlichen grossen Ganglienzellen zu constatiren, wie wir ihn bereits als regelmässigen Befund bei der progr. Muskelatrophie kennen gelernt haben. Doch sei hier erwähnt, dass diese Veränderung keine

über das ganze Rückenmark gleichmässig verbreitete ist. Sie findet sich vielmehr nur an bestimmten Stellen desselben, deren Lage dadurch charakterisirt ist, dass von den betreffenden Bezirken die motorischen Nerven zu der atrophischen Musculatur gehen.

Auch an den bezeichneten Nerven, wenigstens an den centrifugalleitenden finden wir, wenn auch keine hochgradigen, Veränderungen. Vereinzelte, ihrer Markscheide verlustig gegangene, sowie körnig zerfallene Nervenfasern werden selten gesehen, fast alle Fasern dagegen erscheinen dünner als normal.

In welchem Zusammenhang stehen nun, so fragen wir, die im Leben gebotenen Erscheinungen mit den an der Leiche gefundenen? Die Beantwortung dieser Frage erscheint, wenn wir auf bereits Gesagtes Rücksicht nehmen, nicht allzuschwer. Beginnen wir zunächst mit den bei der amyotrophischen Lateralsclerose, wie wir sie geschildert haben, am frappantesten hervortretenden Erscheinungen der Parese und Contractur. Die Annahme erscheint hier gesichert, dass dieselben von der symmetrischen Sclerose der Seitenstränge abhängen. Man wird hierzu geleitet durch die Ueberlegung, dass bei allen Erkrankungen des Rückenmarks, die mit Parese und Contractur einhergehen, eine solche Affection der Seitenstränge gefunden wird. Dies ist z. B. der Fall, um nur zwei solcher Krankheiten zu erwähnen, bei der multiplen Heerdsclerose und vor allem bei der spastischen Spinalparalyse, mit deren Symptomen wir uns schon befasst haben. Nächst diesen Symptomen treten die amyotrophischen Erscheinungen am auffallendsten hervor. Wie man dazu gekommen ist, dieselben mit der Atrophie der grossen Ganglien der Vorderhörner des Rückenmarks in Zusammenhang zu bringen, glaube ich bei

der Besprechung der progr. Muskelatrophie hinreichend dargethan zu haben. Dagegen ist die Frage hier wohl am Platze, in welchem ursächlichen Zusammenhang steht diese Ganglienerkrankung zu der Sclerose der Seitenstränge? Was ist das primäre, was das secundäre oder sind beide als selbstständige Erkrankungen anzusehen? Nach der typischen Form der amyotrophischen Lateralsclerose, wie sie *Charcot* aufgestellt hat, beginnt die Krankheit mit Lähmungserscheinungen, denen bald Contracturen folgen. Da beide Symptome der Lateralsclerose zu überweisen sind, so ist diese als das primäre Leiden aufzufassen. Erst später kommen Störungen der Muskelernährung hinzu. Es liegt nahe, dieselben als secundäre Erscheinungen mit der primären Affection der Seitenstränge in Zusammenhang zu bringen. Nun wissen wir, dass von den weissen Seitensträngen Fasern sich zu den Vorderhörnen der grauen Substanz verfolgen lassen. Es wäre daher möglich, dass der zuerst in den Seitensträngen localisirte Process diesen Faserzügen folgend, sich auch auf die graue Substanz erstrecke und hier die bekannten Veränderungen an den Ganglienzellen hervorriefe, als deren Effect alsdann die Atrophie der zugehörigen Muskeln resultirte.

Ein solcher Verlauf wird auch jetzt, soweit ich aus der mir zugänglichen Litteratur ersehen kann, allgemein angenommen. Es bleibt alsdann noch die Frage offen, warum besitzt der Process am oberen Theile des Rückenmarks eine stärkere Neigung zum Uebertritt auf die Ganglien als am unteren Theile. Eine Antwort hierauf wurde bisher nicht gegeben.

Ich selbst bin geneigt, mir die Sache folgendermassen zu denken. Von den Fasern der Seitenstränge leitet ein Theil centrifugal, ein Theil centripetal. Nur

auf dem Wege der centrifugal leitenden kann der Process auf die Ganglien der Vorderhörner übergreifen, indem die centripetal gehenden in keinem Zusammenhang mit den besagten Ganglien stehen. Aber auch von den centrifugalen Fasern — es ist dies keine blosse Hypothese — geht nur ein Theil zu den Ganglien, ein anderer geht direkt vom medialen Theile der Seitenstränge zu den vorderen Wurzelfasern. Der Ursprung der Krankheit liegt in den typischen Fällen der amyotrophischen Lateralsclerose in den Seitensträngen des Halsmarks. Von hier breitet sich der Process aufwärts und abwärts aus, am schnellsten an den Fasern, welche von seinem Centrum wegziehen, nach unten also an den centrifugalen, nach oben an den centripetalen. Die centrifugal leitenden Nervenfasern haben nun die Eigenthümlichkeit, dass der Process sich auf ihnen schneller fortleitet als auf den in entgegengesetzter Richtung ziehenden, indem ein Ergriffensein des benachbarten Gehirnes bisher nur selten beobachtet wurde. Da, wo ein Theil dieser Fasern sich nun rechtwinklig zu den Vorderganglien umbiegt, finden sich Hemmungsvorrichtungen angebracht, welche das sofortige Ergriffenwerden der Ganglien nicht gestatten, während an den nicht zu den Ganglien gehenden Fasern der Process ziemlich schnell bis zum äusseren Ende des Rückenmarks weiter wandert. Diese Hemmungsvorrichtungen bleiben sich zwar von oben nach unten gleich, allein da die Affection an ihrer Ursprungsstelle am stärksten ist und von da an gradatim an Intensität abnimmt, wird von oben nach unten die Zeit, die zur Ueberwindung dieser Hemmungsvorrichtungen nöthig ist, eine immer längere werden. Es wird daher erst sehr spät beispielsweise zum Ergriffenwerden der Ganglien des Lendentheils kommen, während dasselbe im Hals-

theile wegen der Nähe des Degenerationscentrums, schon nach kurzer Zeit der Fall ist. Bis es aber soweit gekommen ist, wird in den meisten Fällen die complicirende Bulbärparalyse dem Leben des Patienten bereits ein Ende gemacht haben. Diese Bulbärparalyse ist aber leicht mit der übrigen Affection in Zusammenhang zu bringen, indem wir ihr Wesen als in einer Zerstörung der genannten Nervencentren in der medulla oblongata begründet kennen. Da diese Nervencentren nun continuirlich mit den Ganglien der Vorderhörner zusammen hängen, erscheint die Annahme als sicher, dass wir es hier mit einer Fortleitung der Krankheit von den grosen Vorderganglien auf diese Nervenkerne zu thun haben.

Die Schilderung der amyotrophischen Lateralsclerose, die ich bisher gegeben habe, entspricht der typischen Form dieser Krankheit, wie sie von *Charcot* aufgestellt wurde. Indess wie keine Regel ohne Ausnahme, so giebt es auch hier Abweichungen, wie auch *Charcot* selbst zugiebt. Diese Abweichungen concentriren sich einmal um die Thatsache, dass in einzelnen Fällen, die nach allen wesentlichen Symptomen entschieden der amyotrophischen Lateralsclerose zuzurechnen sind, der Process, anstatt an den Oberextremitäten zu beginnen, an den Unterextremitäten seinen Anfang nahm. Zu dieser Form der Krankheit gehört auch, um das vorauszuschicken, der Fall, den ich im Folgenden noch specieller beschreiben werde. Manchmal auch ist das Leiden anfangs nur auf eine Extremität beschränkt, in welchem Fall es indess bald durch das Ergriffenwerden der andern Extremität zu dem charakteristischen Symptomenbild zurückkehrt.

Eine andere Abweichung wichtigerer Art bildet das in vereinzelten Fällen beobachtete Fehlen der Contrac-

turen. Die Mittheilungen darüber sind noch wenig zahlreich, so dass man dieser auffallenden Erscheinung noch nicht näher getreten ist. Es mag genügen, dies hier, der Vollständigkeit halber, erwähnt zu haben.

Indem ich mich nunmehr zu dem bestimmten Krankheitsfalle wende, der mir als Vorlage für meine Arbeit dient, schicke ich voraus, dass es mir durch die gütige Erlaubniss des Herrn Geheimrath Prof. Dr. *Gerhardt* möglich war, den Patienten während seines letzten Spitalaufenthaltes selbst genauer zu beobachten. Ich fand dadurch Gelegenheit, die von anderer Seite gemachten Beobachtungen durch eigene stellenweise zu ergänzen. Zunächst sei hier die Krankengeschichte mitgetheilt. Dieselbe bezieht sich auf zwei Zeiten, während deren der Patient genöthigt war, das Spital aufzusuchen. Der erste Spitalaufenthalt dauerte vom 23. Juni 1881 bis zum 14. Januar 1882. Von da an blieb der Patient bis zum 25. Mai 1882 zu Hause und trat alsdann abermals in's Spital ein, woselbst er am 12. August dieses Jahres starb.

## Krankengeschichte während des I. Spitalaufenthalts.

Barthel Sch., 56 Jahre alt, Landmann aus Thundorf bei Schweinfurt.

Der Vater starb, 70 Jahre alt, am Schlagfluss. Die Mutter verletzte sich, 69 Jahre alt, am linken Fuss und soll an den Folgen dieser Verletzung gestorben sein. Von 5 Geschwistern starb 1 Bruder mit 28 Jahren an Lungensucht, die übrigen leben und sind gesund.

Patient war früher nie ernster krank; bei leichteren Erkältungen half er sich regelmässig mit Schwitzbädern.

Seine jetzige Krankheit begann vorigen Herbst, im November 1880. Patient verspürte auf einmal Ameisenkriechen und Kribbeln an der Innenseite des Oberschenkels, welches beständig anhielt. Bald darauf traten, unter Fortdauer der genannten Erscheinungen, plötzlich stechende Schmerzen, wie Nadelstiche in den Fersen auf, wenn er Nachts mit den Fersen an's Bett anstiess. Diese Schmerzen bestehen bis heute fort, und sind blos vorhanden, wenn Patient zu Bette liegt; beim Stehen werden sie nie bemerkt. Kurz nach dem Auftritt dieser Schmerzen ärgerte Patient sich einmal sehr heftig über seinen Stiefsohn, der im Verein mit seiner Mutter, der zweiten Frau des Patienten, ihm immer etwas anzuhaben suchte. Tags darauf lud er einen Wagen voll Weizen und trug die schweren Säcke allein mehrere Stiegen hinunter auf den Wagen und zwar in sehr kurzer Zeit. Hierbei glaubt er sich überangestrengt zu haben, denn dies und den erwähnten Aerger hält er für die Ursache seiner Erkrankung.

Am folgenden Morgen ging Patient von seiner Heimat nach Schweinfurt, eine Strecke von 4 Stunden, ohne Müdigkeit zu verspüren. Mittags fuhr er zurück. Als er unterwegs zur Verrichtung seiner Bedürfnisse ausgestiegen und dem vorausgefahrenen Wagen nacheilen wollte, verspürte er auf einmal eine so starke Steifigkeit im linken Bein, dass er kaum fort konnte. Er liess deshalb den Wagen halten und fuhr nach Hause. Am anderen Morgen, nachdem er sich ausgeruht, glaubte er besser gehen zu können; doch nahm die Steifigkeit im linken Bein immer mehr zu und dasselbe wurde kraftloser. Das linke Bein soll auch seitdem allmählig magerer geworden sein.

Im rechten Bein verspürte Patient seit März 81

ebenfalls Steifigkeit; hier fehlte das Kribbeln und die stechenden Schmerzen.

Von Anfang der Krankheit an bemerkte Patient Zuckungen im linken Bein, die abwechselnd von oben nach unten und von unten nach oben zogen, besonders in der Wade. Dieselben waren anfangs stärker als jetzt; im rechten Bein kamen sie nicht vor.

Ferner merkte Patient zuckende Streckbewegungen, so oft er sich an die Kniescheibe stiess; dieselben traten oft auch ohne Veranlassung ein während der ruhigen Bettlage.

Im Frühjahr 1881 konnte Patient noch einige Feldarbeit verrichten. Zu dieser Zeit bemerkte er, dass er beim Säen manchmal plötzlich vornüber fiel, und zwar oft bei der geringsten Veranlassung, z. B. wenn bei aufgeweichtem Boden Erde an den Fusssohlen kleben blieb, so dass die Schuhe beschwert waren.

Seit März konnte er nicht mehr ohne Stock gehen, da er ohne Stütze meist vornüber fällt. In der ersten Zeit, als das rechte Bein noch gesund war, fiel Patient auf die rechte Seite hinüber, wie er glaubt, weil das linke Bein wegen der Steifigkeit nicht nachgeben konnte. Gehen im Dunklen fiel ihm nicht schwer. In der letzten Zeit fiel er besonders oft, und zwar schon, wenn er an einen unbedeutenden Gegenstand am Boden stiess. In Folge dessen hat er sich verschiedene Verletzungen am Kopf und Verstauchungen der Arme zugezogen.

Appetit und Durst normal. Stuhlgang retardirt. Schlaf gut.

Status praesens: Patient mittelgross, sehr kräftig gebaut. Haut stark gebraunt. An der l. Augenbraue eine kleine Risswunde in Folge von Verletzung. Auch am l. Handrücken Quetschung und Schwellung.

P. bewegt sich schwerfällig; besonders behindert ist das Stiegensteigen, wobei er immer den zweiten Fuss auf die Stufe nachziehen muss. Gehen ohne Stock ist kaum möglich, da P. immer fürchtet, vornüber zu fallen.

Die Art des Gehens ist so, dass P. sich auf die vordere Hälfte des Fusses, also auf Ballen und Zehen stützt, und dann auf diesen den Fuss am Boden vorwärts gleiten lässt, wobei, wegen des Anstreifens, ein Geräusch entsteht. Der l. Fuss wird stärker am Boden festgehalten als der r. Stehen ist auch bei geschlossenen Augen ohne Schwanken möglich. Beim Zubettegehen bedarf er zum Heben der Füsse in's Bett meist der Hülfe des Nachbars.

Beim Ausstrecken der Hände ist leichter Tremor bemerkbar.

Bei Rückenlage kann das r. Knie etwa einen Fuss hoch von der Unterlage erhoben werden, wobei leichtes Schwanken auftritt. Das l. Bein kann viel weniger hoch gehoben werden unter stärkerem Schwanken.

Die beiden Unterextremitäten sind wohl genährt, die linke etwas weniger als die rechte.

Umfang der Wade r. = 34 cm. — l. = 33 cm.

Umfang des Oberschenkels 15 cm. über der Patella r. = 44 cm. — l. = 41 cm.

Patellarsehnenreflex wenig erhöht, l. mehr als r. Von der Achillessehne aus kommt nur ein schwacher Reflex zu Stande; ein stärkerer von der planta pedis aus, ebenfalls l. mehr als r. Beiderseits ganz schwacher Dorsalklonus.

Eigentliche Muskelspannungen sind nicht vorhanden, den Beugungsversuchen im Knie wird nur wenig Widerstand entgegengesetzt.

Die direkte mechanische Erregbarkeit an der Muskulatur der Unterextremitäten erhöht.

Sensibilität: Leise Berührungen werden beiderseits gleich gut empfunden, doch wie P. angiebt, l. etwas leichter als r.

Tastkreise: Fussrücken = 4,5 cm. Fusssohle = 3 1/2 cm. Dabei von hier aus sehr starke Reflexe. Unterschenkel = 6 1/2 cm. Oberschenkel = 6 1/2 cm. Vorderarm r. = 4, l. = 4 1/2 cm. Oberarm r. = 5, l. = 6 cm.

Gesicht stark gebräunt, Pupillen beiderseits gleich; Zunge roth, in der Mitte etwas belegt.

Thorax breit, gut gewölbt. Percussion und Auscultation nichts pathologisches.

Herz: Dämpfung klein; Herztöne leise, rein.

Leber, Milz, Abdomen nichts auffallendes.

Brustwirbelsäule vom 1.—7. Wirbel etwas druckempfindlich. Deviation oder Einsenkung nicht bemerkbar.

Urinentleerung gut. Stuhlgang retardirt. Appetit sehr gut. Temperatur niedrig. Puls kräftig, voll, langsam.

Verordnet wurde bei seinem Eintritt am 23. VI. 81: Argent. nitricum, Soolbäder und Galvanisation.

Patient verbringt den Tag über ausser Bett zu; das Treppensteigen macht ihm besondere Schwierigkeiten. Auf die Soolbäder verspürt P. jedesmal bedeutende Erleichterung.

Die Steifigkeit im Kreuz und im linken Bein wird indess stärker, so dass dem P. das Gehen immer schwerer fällt. Er fällt in Folge dessen öfters hin und verletzt sich mehr oder weniger erheblich.

Seit Anfang Juli klagt P. auch über lästige Zuckungen in beiden Unterextremitäten, links stärker als rechts. Auch zeigen sich an der Muskulatur der Beine

starke fibrilläre Zuckungen, die auch bei vollständiger Ruhe und gleichmässiger Unterstützung der Extremitäten fortdauern und ebenfalls l. etwas stärker als r. sind. Diese Zuckungen werden bei flectirtem Bein stärker; ebenso nach mechanischen Erregungen, wie Beklopfen.

Patellar- und Plantarsehnenreflex andauernd erhöht, l. mehr als r.

Seit August 81 wurden die Bäder und Galvanisation ausgesetzt und Syrup. ferri jodati gegeben. P. bleibt jetzt mehr zu Bett und klagt noch über Schmerzen und Steifigkeit im rechten Bein. Es ist viel schwerer beweglich; schon das Aufrichten im Bett macht ihm Schwierigkeiten.

Die fibrillären Zuckungen an den Beinen etwas geringer.

Die l. Unterextremität erscheint gegen die r. etwas abgemagert. Umfang der Wade l. 30 cm; r. 31,5 cm.; des Oberschenkels 15 cm. über der Patella beiderseits 41 cm.

Auch an der Muskulatur beider Oberextremitäten zeigen sich jetzt fibrilläre Zuckungen, auch hier l. stärker als r.

Sensibilität überall intakt.

Die Flexoren des l. Vorderarmes befinden sich in leichtem Contractionszustande. Die Finger der l. Hand in gespreizter Stellung und können schwer bewegt werden. Eine Faust kann l. nicht gemacht werden, r. gelingt es ganz gut.

Die fibrillären Zuckungen werden bei Bewegungen stärker.

Patient kann sich bald gar nicht mehr im Bette ohne fremde Hülfe aufrichten, wegen der zunehmenden

Steifigkeit im Kreuz und wegen sich einstellender Streckcontractur der Unterextremitäten.

Die Haltung der Finger der l. Hand bleibt dieselbe.

Urinlassen ohne Beschwerden. Stuhlgang retardirt, daher oft Laxantien nöthig.

Seit September klagt P. bisweilen über Brennen und Stechen in der Fusssohle. Im übrigen zeigte sich eher eine Besserung als Verschlechterung. Die Bewegung ist etwas freier; langsames Gehen im Zimmer auf einen Stock gestützt oder entlang den Betten ist möglich.

Doch mehren sich die Klagen über Schmerzen (Brennen und Stechen) in den Fusssohlen; dabei jetzt auch Brennen im Kreuz, besonders nach längerer Rückenlage.

Die Lendenwirbelsäule etwas empfindlich beim Percutiren.

Die sonstigen Erscheinungen sind ungemindert; die Beweglichkeit des linken Arms und der linken Hand ist stark beeinträchtigt. Bei etwas stärkeren activen und passiven Bewegungen klagt P. über stärkere Schmerzen in der linken Schulter, ähnliche in der rechten Schulter sind geringer.

Seit November wird täglich 3 mal 0,5 gr. Natron salicylic. verabreicht.

Keine wesentliche Aenderung. Die Epidermis der Fusssohlen, die bereits im October sich abzulösen begann, hat sich völlig losgelöst, so dass die Haut daselbst sehr zart ist. In Folge dessen die Beschwerden über Stechen und Brennen in der Fusssohle, besonders beim Gehen, bedeutend erhöht.

P. bekommt wöchentlich ein Bad.

Die Beweglichkeit der Beine sehr gering. P. kann

sich nur schwer fortbewegen. Die Füsse streifen ziemlich stark am Boden an, und P. ermüdet sehr leicht.

Sensibilitätsstörungen auch jetzt nirgends nachzuweisen.

In horizontaler Rückenlage liegen die Beine immer steif und grade ausgestreckt, und können nur wenig von der Unterlage erhoben werden. Flexionen im Kniegelenk erfolgen langsam, schwerfällig und mit starken fibrillären Zuckungen verbunden.

Umfang der Wade r. = 33 cm., l. = 32 cm.; des Oberschenkels 15 cm. über die Patella r. = 43 cm., l. = 41 cm.

Im l. Ellbogengelenk leichter Grad von Flexionscontractur zu constatiren. Bewegungen in ihm erfolgen langsam und unvollständig.

Mit der r. Hand kann eine Faust unvollständig, mit der l. nur zu Hälfte gemacht werden.

Sehnenreflexe sind auch an den Oberextremitäten stark erhöht. Druck auf die Musculatur des l. Armes ist empfindlich.

Stehen ohne Unterstützung ist jetzt nicht mehr möglich; bei einem Versuch dazu fällt P. vornüber und verletzt sich, durch Auffallen auf eine benachbarte Bettstelle, an der l. Stirnhälfte. Es war ihm, als ob er von Jemand umgeworfen worden wäre.

Sonst die Klagen dieselben. Das Brennen der Fusssohlen ist seit Auflegen eines Lappens mit Ung. diachyl. etwas geringer.

Bei Prüfung der Schmerzempfindung wird jeder Nadelstich nur einfach empfunden.

Seit Mitte Dezember werden täglich gymnastische Uebungen mit den Unterextremitäten vorgenommen: abwechselnd Flexion und Streckung des Ober- und Unter-

schenkels, wobei ziemlich starker Widerstand von seiten der gespannten Muskeln zu überwinden ist. Die starken Flexionen sind etwas schmerzhaft. P. übt sich auch selbst, indem er, sich am Bette haltend, die Kniehocke macht. In Folge dessen kann er etwas besser gehen, und bewegt sich, auf 2 Stöcke gestützt, im Zimmer umher, wobei die Fusssohlen nicht mehr so stark anstreifen. Der rechte Fuss stampft den Boden etwas. Sehnenreflexe sind gleich stark. Dorsalclonus nicht leicht hervorzurufen. Auch die Oberextremitäten sind etwas beweglicher.

Den fortgesetzten Uebungen wird allmälig ein geringerer Widerstand entgegengesetzt. Alle Bewegungen gehen leichter; beim Gehen fehlt das Anstreifen völlig.

Die sonstigen Erscheinungen bleiben die nämlichen und P. verlässt ungeheilt, nur wenig gebessert, das Spital am 14. Januar 1882.

## II. Spitalaufenthalt.

Anamnese: Nach seinem Austritt aus dem Spital konnte Patient auf 2 Stöcken herumgehen. Ungefähr 4 — 5 Wochen später fiel er eines Tages ohnmächtig rückwärts auf den Stubenboden. Nach diesem Falle konnte er nicht mehr gehen; es traten heftige Schmerzen in der Lenden- und Kreuzgegend auf, Zuckungen und Schmerzen in den Oberschenkeln, Fersenstechen, kurz alle Beschwerden, die er bei seinem ersten Spitalaufenthalte hatte, in verstärktem Masse.

Ausserdem stellten sich seitdem Schlingbeschwerden ein. P. giebt an, dass er die Speisen wegen Schwäche und Enge im Halse sehr schwer hätte hinunterbringen

können. Dabei schwitzt er sehr stark und gleichmässig am ganzen Körper.

Harnentleerung normal. Stuhlgang stark retardirt. Appetit gut.

Status praesens: Patient ist in seiner Ernährung wenig heruntergekommen.

Beim Eintritt in's Spital macht er den Eindruck eines Schwankenden, der sich nicht selbständig bewegen kann und vollkommen hülflos erscheint.

Unter den Achseln, in der Schenkelbeuge und um das Scrotum herum ausgebreitete Hautexcoriationen.

Der Gesichtsausdruck ist eigenthümlich starr, der Mund steht etwas nach rechts verzogen. Beim Sprechen verzieht P. den Mund stets in einer Weise, als ob er weinen wollte, insbesondere wird das Kinn in der hierzu charakteristischen Weise verzogen.

Gleichzeitig merkt man beträchtliche Schwierigkeit beim Sprechen, die beim ersten Spitalaufenthalt nicht bestanden hatte. Es können die Lippen- und Zungenbuchstaben schlecht gebildet werden, erstere desshalb, weil die Oberlippe schwer bewegt werden kann. Die Unterlippe functionirt noch ziemlich gut.

Diese Störung tritt auch bei allen mimischen Bewegungen hervor, indem P. weder den Mund zum Pfeifen richten, noch die Oberlippe in die Höhe ziehen kann, während die Verziehung des Mundwinkels nach beiden Seiten gut gelingt.

Die Bewegungen der Stirnmuskulatur erfolgen beiderseits gleich gut.

Die Augenlider können geschlossen werden, doch tritt beim Schluss Zittern im orbicularis palpebrarum ein. Die Pupillen beide auffallend eng.

Die Zunge wird grade herausgestreckt, zittert aber sehr stark dabei. Nach beiden Seiten kann sie bewegt werden, aber nach aufwärts nicht, z. B. kann die Oberlippe nicht mit der Zungenspitze berührt werden.

Der weiche Gaumen hebt sich nur wenig beim Intoniren der Vocale, so dass die Stimme einen näselnden Charakter bekommt.

Beim Schlingen hat P. besondere Schwierigkeiten; er muss jedesmal ganz aufgesetzt werden beim Essen, und wenn nicht grosse Vorsicht und Langsamkeit beim Füttern beobachtet wird, schluckt P. entweder fehl oder es läuft die Flüssigkeit durch die Nase ab.

Die Sensibilität des weichen Gaumens und des Pharynx scheint nicht gestört, da Berührungen derselben Reflexbewegungen hervorrufen.

Der Geschmackssinn ist auf beiden Seiten für alle Geschmacksqualitäten gleich gut erhalten.

Auffallend ist eine Veränderung seines Gehörsinnes.*) P. vermag eine vorgehaltene Taschenuhr nur mehr bis in eine Entfernung von 3 — 4 cm. zu hören, während dieselbe Uhr rechterseits auf ca. 60 cm. noch gehört wird. Früher will P. auf beiden Ohren gleich gut gehört haben. Auf die Frage, ob er die Abnahme des Gehörs auf dem linken Ohre selbst bemerkt habe, giebt er eine bejahende Antwort und erklärt, dass er beim Verlassen des Spitals im Januar noch keine Abnahme bemerkt habe, dieselbe vielmehr erst in den letzten Monaten allmälig eingetreten sei.

Die ophthalmoskopische Untersuchung, die in solchen Fällen oft genauere Auskunft zu geben im Stande

*) Diese von dem gewöhnlichen Untersuchungsgebiete allerdings ziemlich abgelegene Wahrnehmung rührt von mir selbst her.

ist, konnte Anfangs äusserer Verhältnisse halber und später wegen der vermehrten Steifigkeit des Patienten leider nicht vorgenommen werden. Ob dieselbe zu einem Resultat geführt haben würde, etwa zur Constatirung einer Veränderung der Opticuspapille, muss dahingestellt bleiben. Aus dem Eindruck, den der P. auf mich machte, möchte ich es nicht annehmen, da das Gesicht keine Abnahme zeigte, der Blick überhaupt nichts auffallendes hatte und speciell eine Einschränkung des Gesichtsfeldes nicht wahrzunehmen war. Gegen das Ende hin zeigte sich geringer Exophthalmus.

Patient liegt ganz steif im Bett und kann sich aus eigener Kraft gar nicht bewegen. Nicht nur die Muskulatur der Extremitäten zeigt diese Steifigkeit, sondern auch die des Rumpfes, speciell die Nackenmuskulatur, so dass P. den Kopf wohl etwas nach den Seiten hin, aber fast gar nicht nach vor- und rückwärts bewegen kann. Wenn man den Kopf des P. zu heben versucht, wird diese Steifigkeit noch mehr bemerkbar.

Die Unterextremitäten liegen grade und steif auf der Unterlage, und können nur wenig bewegt werden. Wenn P. versucht, die Beine etwas zu heben, so zeigt sich etwas Zittern, l. stärker als r. Versucht man die Beine im Kniegelenk zu bringen, so wird diesem Versuch bedeutender Widerstand entgegengesetzt.

Die Muskulatur der l. Unterextremität zeigt sich im Gegensatz zur r. etwas mehr abgemagert. Umfang der Waden r. = 32 cm, l. = 30 cm.; des Oberschenkels 15 cm. über der Patella r. = 42 cm., l. = 39 cm.

Sensibilität an den Unterextremitäten nicht gestört; Schmerzempfindung gut erhalten; bei seichten Nadelstichen werden starke Reflexe ausgelöst.

Sehnenreflexe der Patellarsehnen beiderseits stark erhöht. Dasselbe gilt von den Plantarsehnen.

Dorsalclonus beiderseits sehr stark ausgesprochen.

Die Oberextremitäten befinden sich in halb flectirtem Zustande und sind stark abgemagert. Besonders hochgradig ist die Abmagerung an den Vorderarmen und Händen. An den ersteren kann man die gerunzelte Haut hoch von ihrer Unterlage erheben. An den Händen ist der Kleinfingerballen völlig verschwunden, fast ebenso auch die Daumenballen. Durch die Atrophie der Interossei kann man die Metacarpalknochen sehr deutlich abgränzen. Von Ferne betrachtet fällt die Abmagerung der Arme deshalb weniger auf, weil die Arme des P. früher besonders stark waren und daher auch jetzt, trotz der starken Atrophie, noch einen ansehnlichen Umfang haben.

Die Finger sind, ähnlich wie früher, gespreizt und gleichzeitig halbflectirt.

Die rechte Hand kann noch ziemlich zur Faust geschlossen werden; völlige Extension der Finger ist nicht möglich; sie werden beim Versuch dazu nur noch stärker gespreizt. Die linke Hand ist fast völlig unbeweglich.

Bei allen Bewegungsversuchen treten sehr starke fibrilläre Zuckungen auf.

Die Bewegungen im r. Ellenbogengelenk erfolgen langsam und unvollkommen; weder völlige Streckung noch völlige Beugung ist möglich. Das l. Ellbogengelenk ist fast völlig unbeweglich.

Bewegungen im Schultergelenk ebenfalls sehr gering.

Sehnenreflexe und direkte Erregbarkeit der Muskeln stark erhöht.

Sensibilität in den Oberextremitäten nicht gestört.

Umfang des Vorderarms beiderseits 25 cm., der Oberarme ebensoviel.

Thorax überall voller Schall; Vesiculärathmen.

Herzdämpfung sehr klein; Töne rein.

Leber normal.

Harn spärlich, ohne pathologische Bestandtheile.

In Folge der besseren Pflege erholt sich P. bald etwas. Die Pflege macht wegen seiner Steifheit besondere Schwierigkeiten. Besonders beim Füttern muss grosse Vorsicht angewandt werden, damit P. nicht fehlschluckt oder die Suppe zur Nase hinausläuft.

Ordination: Strychnin 0,001 pro dosi.

Die Schwerbeweglichkeit bleibt dieselbe. Die Fütterung scheint etwas besser zu gehen.

Anfang Juni hatte P. vorübergehend leichte Fiebertemperaturen.

Zur vollkommenen Ernährung werden Fleischpancreasklystiere mit Tokayerwein gegeben, die P. indess höchstens 1 Minute im Darm zu halten vermag.

P. klagt sehr, dass er den Schleim nicht ordentlich aushusten könne, und dass das unwillkürliche Verschlucken desselben ihm öfter Uebelkeit bereite.

Ende Juni bildete sich ein handbreiter Decubitus sacralis, der nach Auflegen von Jodoformsalbe bald heilt.

P. leidet sehr durch starke Salivation; es kostet ihm grosse Anstrengung, den Speichel herauszubefördern.

Die Beweglichkeit des P. ist jetzt wieder fast gleich Null. Die Finger stehen in Krallenstellung, und kann die Faust nicht geöffnet werden. Bei passiver Bewegung wird kein Schmerz gefühlt, wohl aber ist ein bedeutender Widerstand zu überwinden.

Ende Juni treten auch starke Diarrhoeen auf, die

öftere Gaben von Opium nöthig machen. Ausserdem wird Chininum muriaticum gegeben.

Die Sprache wird immer undeutlicher, so dass man den P. nur mit der grössten Mühe verstehen kann.

Am 1. Juli stieg die Temperatur auf 38,7, am folgenden Morgen auf 39,3, bei einer Pulszahl von nur 76. Dabei hustete P. viel und brachte mit grosser Mühe ziemlich grosse Mengen eines catarrhalischen Sputums heraus. Am Abend betrug die Temperatur wieder 36,7, und blieb darauf normal. Sonst im Befinden des P. wenig Aenderung. Die Salivation ist vermehrt; sie schwankt zwischen 400 und 700 cbcm., wobei der Speichel, da der Mund des P. stets halbgeöffnet ist, fortwährend in die untergestellte Schale abfliesst.

Um die Speichelmenge zu vermindern, wurde Ende Juli 8 Tage lang täglich 0,0005 — 0,001 Atropin gegeben, jedoch ohne nennenswerthen Erfolg.

Arme und Beine setzen einer passiven Flexion oder Extension noch immer starken Widerstand entgegen und verharren sonst in der alten Position.

Die Abmagerung der Muskulatur der Arme, zumal der Vorderarme und der Hände, hat bedeutend zugenommen; an den Unterextremitäten ist das weniger zu constatiren.

Die Zunge ist gefaltet, stark atrophisch und sehr schwer beweglich; kann weder an den Gaumen, noch an die Oberlippe gebracht werden.

Nachdem vom 6.—8. August Temperaturerhöhungen von 39,0 und Pulsfrequenz von 120 beobachtet waren, stieg die Schwäche des P. so sehr, dass nicht mehr die geringsten Bewegungen des Gesichtes ausgeführt werden konnten und auch die Augen starr auf einen Punkt gerichtet blieben. Die Athembewegungen wurden seich-

ter, langsamer und mühsamer. Lautes Trochealrasseln stellte sich ein, und der Speichelfluss war geringer. Die Fütterung war ausserordentlich schwierig und die eingeführten Speisen flossen grösstentheils wieder aus dem Munde heraus. Am 11. August trat abermals Fieber von 39,4 auf; der Puls wurde sehr klein und frequent. Der schon seit einigen Tagen übelriechende Athem wurde höchst widerlich und faulig und Patient starb in der Nacht auf den 12. August um 2 Uhr, anscheinend ohne Todeskampf.

Die Obduction wurde am folgenden Tage im hiesigen pathologischen Institut durch Herrn Dr. *Sattler* vorgenommen. Es ergab sich folgendes:

Gehirn: Die Dura mater ist mit dem Schädeldach fest verwachsen und fällt es zunächst auf, dass das Gehirn die Schädelhöhle nicht vollständig ausfüllt. An den Gefässen der Schädelbasis, besonders an den arteriis vertebralibus ist bedeutendes Atherom zu constatiren. Auch die Pia ist mit der Dura in der Nähe des sinus longitudinalis verwachsen. Die Dura ist verdickt und zeigt hie und da pachymeningitische Auflagerungen. Das Schädeldach ist symmetrisch gebaut. Die ganze linke Hemisphäre erscheint bedeutend kleiner als die rechte, und ist diese geringere Grösse besonders auffallend im Höhendurchmesser. Grade vor dem sulcus praecentralis, bis zum Schläfenlappen hinunterziehend, befindet sich eine vielleicht $^1/_2$ cm. tief eingesunkene Stelle, die von der Pia überzogen wird, und unter welcher sich leicht blutig gefärbte Flüssigkeit befindet. Die grossen Ganglien der linken Seite erscheinen im Ganzen etwas atrophischer als die der rechten Seite. Die letzteren etwas bedeutender gewölbt. Die hinteren Schenkel des Fornix erscheinen bedeutend dicker als

normal. Das Vierhügelpaar links ist etwas weniger gewölbt als rechts. Am Linsenkern, corpus striatum, thalamus opticus erscheint die graue Substanz rechts grösser als links. Im ganzen Gehirn sind überall weite Gefässräume. Im Kleinhirn ist makroskopisch keine Veränderung bemerkbar. Die von der Medulla oblongata und vom Pons ausgehenden Nerven erscheinen relativ schmal und grau verfärbt.

Rückenmark: Die Gefässe der Pia sind nirgends stärker gefüllt. Zwischen Dura und Arachnoidea erscheinen am oberen Theile der Halsanschwellung ziemlich derbe Verwachsungen. Die Consistens des Rückenmarks ist, besonders an der Halsanschwellung und am Brusttheil, derb; unten nimmt sie ab. Auf dem Durchschnitt durch die Halsanschwellung erscheinen die vorderen Partieen beider Seitenstränge grauroth. Die Vorderhörner sind beiderseits, jedoch besonders links, deutlich eingesunken; auf der linken Seite auch das Hinterhorn. Weiter nach unten im Halsmark tritt die Verfärbung in den Seitensträngen noch deutlicher hervor. Nach dem Brustmark zu tritt auch Verfärbung in den Hintersträngen hinzu. Im Brust- und Lendenmark wird die graue Figur des Rückenmarks immer mehr verwischt und tritt Degeneration in beiden Seitensträngen deutlicher hervor.

Im situs abdominis keine Veränderung bemerkbar. Nach Eröffnung des Thorax gehen beide Lungen zurück. Im Herzbeutel wenig Flüssigkeit enthalten. Das Herz brüchig und schlaff; alle Klappen sufficient. An der Aorta beginnendes Atherom. Herzmuskulatur gelblich gefärbt. Beide Lungen überall lufthaltig; die Oberlappen stark emphysematisch, die Unterlappen blutreich und oedematös.

Die rechte Hälfte der Zunge erscheint schmäler als die linke. Auf dem Durchschnitt zeigen sich die Muskelbündel beiderseits stark von Fett und Bindegewebe durchzogen; besonders ist dies auf der rechten Seite der Fall. — Der Musc. crico-arytaenoideus posticus ist beiderseits bedeutend atrophirt; der Introitus laryngis nach links verschoben. Auch die beiden Musc. thyreo-arytaenoidei sind hochgradig atrophirt.

In den übrigen Organen nichts auffallendes.

Die mikroskopische Untersuchung (s. die Figurentafel) des Rückenmarks, welches zur Sicherung der Diagnose auf amyotrophische Lateralsclerose allein in Betracht kommt, konnte ich mit Erlaubniss des Herrn Hofrath Prof. Dr. *Rindfleisch*, dem ich auch hier für die mir bei meiner Arbeit geliehene Unterstützung meinen aufrichtigsten Dank ausspreche, im hiesigen pathol. Institut selbst vornehmen. Ich fertigte nach gehöriger Zubereitung der Präparate Schnitte durch verschiedene Regionen des Rückenmarks an und färbte dieselben mit Haematoxylin. Ich fand dabei folgendes:

Zunächst bei Loupenvergrösserung gewahrt man am oberen Theile des Halsmarkes eine verschieden dunkele Färbung in den einzelnen Theilen der Vorder-, Seiten- und Hinterstränge. Am dunkelsten sind folgende Partien gefärbt: in den Vordersträngen der grösste Theil der zwischen den grauen Vorderhörnern, der grauen Commissur und dem sulcus longitudinalis anterior gelegenen weissen Substanz; ferner zu beiden Seiten des genannten Sulcus eine in der Mitte breitere, nach vorn sich allmälig zuspitzende und die vordere Ecke der Vorderstränge nicht ganz erreichende Partie. Der zuerst genannte dunklere Theil zieht sich, annähernd die Hälfte der Breite der weissen Substanz einnehmend, bandartig um

das Vorderhorn, über die Furche zwischen diesem und dem Seitenhorn zu den Seitensträngen. An der Spitze des Seitenhorns noch die Hälfte der weissen Substanz bildend, zieht sich die dunklere Partie näher zum Rande der Seitenstränge hin, so dass nur eine schmale Zone in letzterem heller gefärbt erscheint. Diese hellere Zone wird nach hinten zu immer schmäler und halbwegs der äusseren Seitengrenze zur hinteren Seitenfurche erreicht die dunklere Färbung die Peripherie des Rückenmarks, um ihr entlang nicht nur bis zur hinteren Seitenfurche, sondern noch ein Stück in die weisse Substanz der Hinterstränge hinein zu verlaufen. Diese ganze eben beschriebene dunkler gefärbte Partie geht überall allmälig in die heller gefärbten Theile über. Ziemlich unvermittelt ist dieser Uebergang nur an der äussersten Seitengrenze und da, wo die dunklere Partie jenseits der hinteren Seitenfurche entlang der Peripherie in die Hinterstränge vorragt. Eine mit dem eben erwähnten zusammenhängenden Complexe scheinbar nicht in Zusammenhang stehende dunklere Zone befindet sich noch am vorderen Rande der Seitenstränge, zu beiden Seiten der vorderen Seitenfurche. Dieselbe nimmt etwa ein Drittel der Breite der Seitenstränge an dortiger Stelle ein. In den Hintersträngen ist, abgesehen von dem schon erwähnten Uebergreifen der dunkleren Theile an der hinteren Seitenfurche ein auffallend gefärbter, der Lage nach den Goll'schen Strängen entsprechender, keilförmiger Bezirk zu beiden Seiten der hinteren Längenfurche zu bemerken Die dunklere Färbung erscheint hier ziemlich circumscript. Neben diesen als besonders auffallend erwähnten Bezirken der Vorder-, Seiten- und Hinterstränge müssen aber auch die mindergefärbten Theile nicht als normal bezeichnet werden, insofern sie ebenfalls, wenn auch weit

weniger als jene, dunkler gefärbt sind, als es bei normalen Schnitten der Fall zu sein pflegt. Veränderungen in der grauen Substanz sind mit der Loupé nicht zu constatiren.

Ein Schnitt durch die Halsanschwellung zeigt im wesentlichen dasselbe Bild. Der dunklere Randbezirk in der Gegend der vorderen Seitenfurche erscheint etwas schmaler, aber breiter. Die dunklere Färbung in den Vordersträngen ist ausgedehnter und die, weiter oben getrennte dunklere Zone zu beiden Seiten der vorderen Längsfurche hängt mit dem übrigen stärker gefärbten Bezirk der Vorderstränge zusammen. Der Grad und die Ausdehnung der intensiveren Färbung ist auf beiden Seiten fast genau derselbe.

Weiter abwärts, im Brustmark, erscheint die dunklere Partie der Seitenstränge weniger ausgedehnt, indem sie, sich auch hier eng an die graue Substanz anschmiegend, einen grösseren Bezirk freilässt. Ein Theil tritt hier als besonders dunkel gefärbt und ziemlich circumscript hervor, und liegt beiderseits auswärts vom Hinterhorn, da wo die seitlichen Pyramidenbahnen verlaufen sollen. Dieser circumscripte Bezirk erreicht links bloss an einer Stelle, etwas abseits der hinteren Seitenfurche, die Peripherie, rechts liegt er derselben auf eine grössere Strecke direct an und erscheint hier noch etwas verschwommener als links. Die beiden Randzonen um die vorderen Seitenfurchen sind bedeutend heller und weniger breit; von derjenigen der rechten Seite, welche stärker als die linke hervortritt, scheint ein Uebergang zu den dunkleren, um Vorder- und Seitenhorn gelagerten Theilen der Seiten- und Vorderstränge statt zu haben. Die Färbung der Vorderstränge ist geringer als am Halsmark; die Ausdehnung derselben aber fast noch dieselbe. In den Hintersträngen, (in welchen die Goll'schen Stränge gegen die

Mitte des Brustmarks zu verschwinden sollen) zeigt sich an Stelle der breiten keilförmigen Bezirke, eine dunklere Färbung nur mehr in der Mitte und zu beiden Seiten der hinteren Längenfurche. Dieselbe erreicht weder die hintere Commissur, noch die hintere Peripherie und geht allmälig in die helleren Theile über. Das Uebergreifen der dunkelen Seitenparticen auf die Hinterstränge in der Gegend der hinteren Seitenfurche fehlt; dafür aber erscheinen zwei dunklere diffuse Gegenden etwa in der Mitte beider Hinterstränge.

Auch in einer tieferen Gegend des Brustmarks bleibt das Bild im wesentlichen dasselbe. Nur zeigen die oben an Stelle der seitlichen Pyramidenbahnen gelegenen circumscripten dunkleren Bezirke die Neigung sich zu verbreitern und sich mehr nach dem Rande hin zu ziehen, welchen sie in ziemlicher Ausdehnung erreichen Dabei bemerkt man eine Neigung, nach der Seite und vorn einen spitzigen Fortsatz vorzuschicken; rechts deutlicher als links. Die dunklen Streifen zu den Seiten der hinteren Längenfurchen sind fast verschwunden; auch die Färbung um das Vorder- und Seitenhorn ist weniger auffallend und erreicht die vordere Furche nicht mehr.

Im Lendenmark haben sich die dunklen Bezirke wieder von der Peripherie entfernt; die Fortsätze nach vorn sind deutlicher geworden und lassen einen sicher abgrenzbaren helleren Bezirk zwischen sich und der dunkleren Umgebung der Vorder- und Seitenhörner frei. Die letztere scheint wieder an Ausdehnung gewonnen zu haben. Auch hier, wie an allen Schnitten, sind die ganzen, nicht besonders hervorgehobenen Bezirke der weissen Substanz dunkler gefärbt, als es normal der Fall sein soll. An der grauen Substanz ist dagegen nirgends eine Veränderung zu bemerken.

Die Untersuchung bei stärkerer Vergrösserung klärt uns über das Wesen dieser mehr oder weniger deutlich ausgesprochenen dunkleren Färbungen und über manches andere, bisher noch verborgene, auf. Zunächst sieht man an allen Präparaten den Centralkanal durch viele Rundzellen verstopft; sodann zeigen sich die Gefässe überall in ihren Wandungen verdickt und mit Körnchenkugeln übersäet. Zuweilen erblickt man ein schraubenzieherartig gewundenes Gefäss, was auf Stauungen im Blutkreislauf hindeutet.

An den dem Halsmark entnommenen Präparaten gewahrt man überall, auch an den weniger stark gefärbten Partien eine hochgradige Verringerung der Zahl der Nervenfaserquerschnitte Weniger hervortretend an den helleren Bezirken, ist diese Erscheinung auffallend in den dunkleren Regionen ausgesprochen. Besonders an den Grenzen der zusammenhängenden dunkleren Bezirke der Seitenstränge und an den Goll'schen Strängen kann man manches Gesichtsfeld durchwandern ohne einen einzigen normalen Nervenfaserquerschnitt zu Gesicht zu bekommen. Alles ist von Bindegewebe durchwuchert, zwischen welchem nur ganz vereinzelte atrophische oder comprimirte Fasern sichtbar werden. An einzelnen Stellen der dunkleren Partien lagern sog. corpora amylacea. Die Masse derselben ist besonders stark in den Goll'schen Strängen, wo sie zwischen den Bindegewebszügen in Reihen geordnet und so auffallend gross sind, dass sie selbst bei schwächster Vergrösserung sehr deutlich hervortreten.

Auch die graue Substanz erscheint verändert. Da wo in den Vorderhörnern normaliter die grossen Ganglienzellen liegen, gewahrt man nur mehr Trümmer dieser Zellen, die wohl zuweilen noch einige Fortsätze erkennen

lassen, sich im Ganzen aber, wegen des Zusammengesunkenseins ihrer Wandungen, von dem umgebenden Gewebe kaum sichtbar abheben. Dasselbe gilt von den Zellen des sog. Cervicalkernes. Während das Gewebe der Vorderhörner kaum verändert erscheint, bieten die Hinterhörner, zumal dasjenige der linken Seite, und stellenweise auch die Seitenhörner ein durchaus pathologisches Bild. Das Gewebe sieht man allenthalben um kernartig hervortretende, dunkler gefärbte Partieen sich verdichten, als ob es dieselben gewaltsam comprimiren wollte. Es hat dieses Bild viel Aehnlichkeit mit dem Anschiessen von Krystallen an einen Krystallisationspunkt. Auch kann man es mit einem Spinngewebe vergleichen, woher denn diese Formationen auch mit dem Namen der Spinnenzellen belegt wurden.

Im Brustmark gewahrt man an den dunkler gefärbten, ihrer Lage nach bereits angegebenen Partieen in Vorder-, Seiten- und Hintersträngen, ebenso wie an den helleren Bezirken dieselben Veränderungen wie an den gleichen Partieen des Halsmarks: Faserschwund und Bindegewebswucherung. Während diese Erscheinung an den ziemlich circumscript erscheinenden Theilen der Hinterseitenstränge besonders auffallend ist, zeigt sie in den Hintersträngen gegen oben eine Abnahme. An Stelle der Keilform, deren Lage zu beiden Seiten der hinteren Längsfurche den Goll'schen Strängen entsprach, findet man die stärkste Degeneration jetzt an einem schmalen, der Längsfurche parallel laufenden, und das mittlere Drittel derselben einnehmenden Striche, welcher vielleicht als Fortsetzung der Goll'schen Stränge, die bekanntlich nur bis zur Mitte des Dorsalmarkes verfolgt wurden, aufzufassen sein dürfte. Ausserdem findet man je eine stärker degenerische Stelle etwa in der

Mitte der Hinterstränge. Letztere zieht sich weiter abwärts im Dorsalmark an die hintere Peripherie, um sich im Lendenmark wieder etwas von ihr zu entfernen. Der erwähnte Streifen verschwindet dagegen immer mehr und macht einer geringeren, mehr diffusen Degeneration Platz. Was die graue Substanz im Brustmark anbelangt, so zeigen sich hier die Vorderganglien vollkommen erhalten; dasselbe gilt von den Ganglien des Seitenhorns und der, vom 7. Cervical- bis zum 3. Lumbal-Nerven reichenden Gangliengruppe der Clarke'schen Säulen. An allen diesen Zellen kann man keine pathologischen Veränderungen nachweisen. Im linken Hinterhorn findet man ziemlich oben noch Spinnenzellen; doch sind dieselben nur mehr vereinzelt und fehlen bald vollkommen. Auch im Lendenmark ist die graue Substanz als gesund zu betrachten, während die weisse Substanz in der bekannten Weise und in der angegebenen Ausdehnung degenerirt erscheint.

Die Medulla oblongata als Sitz der Bulbäraffection, und Gehirn habe ich nicht untersucht.

Um den mikroskopischen Befund nochmals übersichtlich zusammenzustellen, fanden wir im Rückenmark folgendes:

1. Atrophie und Schwund der Ganglienzellen der Vorderhörner im ganzen Bereich des Cervicalmarks.

2. Degeneration der Hinterhörner, besonders derjenigen der linken Seite in derselben Ausdehnung.

3. Bindegewebswucherung und Schwund der Nervenfasern in den Vordersträngen, in verschiedener Ausdehnung und Intensität durch das ganze Rückenmark.

4. Dieselbe Affection der Seitenstränge, ebenfalls in der ganzen Länge des Rückenmarks, besonders stark

am Halsmark, geringer, circumscripter und mehr auf die Hinterseite gezogen im Dorsal- und Lendenmark.

5. Aehnliche Verhältnisse in den Hintersträngen, besonders in den Goll'schen Strängen im Hals- und oberen Brustmark; diffuser Partieen im Bereich des ganzen Rückenmarkes, geringer im Hals- stärker im Brust- und Lendenmark.

Versuchen wir nunmehr den Sitz der stärkeren Degenerationen in Bezug auf die einzelnen Fasersysteme genauer zu bestimmen.

Der durch Intensität der Sclerose besonders auffallende Theil der Seitenstränge, auswärts vom Hinterhorn, entspricht der Lage nach den seitlichen Pyramidenbahnen. Bekanntlich kreuzen sich die Pyramidenfasern in der Medulla oblongata und laufen von da an in zwei getrennten Bahnen abwärts. Der eine, kleinere Theil in den Vordersträngen — fehlt bisweilen — der andere, grössere in den Hinterseitensträngen. Anfangs von der Peripherie entfernt, nähert sich der letztere derselben im Brustmark, um sie an dessen Ende zu erreichen und ihr im Lendenmark mit seiner ganzen Breite anzuliegen. Wenigstens findet man so allgemein angegeben, wenn sich auch sicher Ausnahmen nachweisen lassen dürften. Wenn im vorliegenden Falle die Degeneration nicht genau diese Bahnen einhält, so mag dies einerseits vielleicht einem etwas abweichenden Verlauf der Pyramidenseitenbahnen zuzuschreiben sein, andererseits muss man bedenken, dass die Sclerose in den meisten Fällen sich nicht genau an ein Fasersystem bindet, sondern meist mehr oder weniger in die benachbarten Systeme übergreift. Doch entspricht die bezeichnete Affection immerhin ziemlich genau dem Verlauf der Pyramidenseitenbahnen.

Auswärts von diesen Bahnen bis zum Lendenmark verlaufen die Kleinhirnseitenbahnen; auch sie finden wir, wie überhaupt die ganze weisse Substanz, wenn auch in mässigem Grade, degenerirt.

Die sclerosirte Partie im Bereich der Vorderstränge muss als ein Theil der Pyramidenvorderbahnen — der ungekreuzten Fortsetzung eines Theiles der Pyramidenfasern der medulla oblongata, die also hier vorhanden wäre — angesehen werden, wobei indess auch hier die Ausdehnung nur durch ein Uebergreifen des Processes auf die benachbarten Bezirke erklärt werden kann.

Zwischen Pyramidenseitenbahnen und grauer Substanz unterscheiden einige Autoren eine „seitliche gemischte Seitenstrangzone", während andere den ganzen noch nicht angeführten Faserncomplex der Vorder- und Seitenstränge als Vorderseitenstrangreste bezeichnen. Von diesen ist der zwischen Pyramidenseitenbahnen und grauer Substanz gelegene Theil stark degenerirt, ebenso eine Zone um das Vorderhorn und ein Strich zu beiden Seiten der vorderen Seitenfurche.

In den Hintersträngen entspricht der sclerosirte Theil, wie erwähnt, den Goll'schen Strängen, welche bis zum Dorsalmark reichen; der hier folgende Streifen hängt vielleicht noch damit zusammen. Die diffuse Affection in den übrigen Hintersträngen liegt im Bereich der sog. Burdach'schen Keilstränge.

Nachdem wir uns so mit den Erscheinungen, die der Kranke im Leben darbot, und mit den pathologischen Veränderungen, die wir an der Leiche fanden, bekannt gemacht, legen wir uns die Frage vor, können wir den vorliegenden Fall wirklich zu der amyotrophischen Lateralsclerose rechnen? Diese Frage erscheint umsomehr berechtigt, als der von uns festgestellte Befund

sehr wesentlich von dem oben als typisch bezeichneten abweicht. Dort war von keiner Sclerose der Vorder- und Hinterstränge die Rede; die Veränderung sollte sich, was die weisse Substanz anbelangt, lediglich auf die Seitenstränge beschränken.

Zunächst antworten wir hierauf folgendes: Der Kranke bot im Leben sämmtliche Erscheinungen, die wir als für die amyotrophische Lateralsclerose charakteristisch angeführt haben. Lähmung, Contracturen, Atrophie der Musculatur waren vorhanden, und, worauf besonderes Gewicht zu legen ist, der Uebergang in Bulbärparalyse. Auf die Thatsache, dass der Process bei den Unterextremitäten begann, wurde bereits aufmerksam gemacht, und ebenso darauf, dass dieser Abweichung von dem typischen Beginn an den Oberextremitäten keine Bedeutung beizulegen ist. Alle Veränderungen am Rückenmark — von der auf die Ursache der Bulbärparalyse noch nicht untersuchten Medulla oblongata abgesehen — die von *Charcot* bei der Krankheit verlangt werden, waren vorhanden: Sclerose der Seitenstränge, Atrophie der Ganglien der Vorderhörner. Schon danach erscheint es berechtigt, den erwähnten Fall der amyotrophischen Lateralsclerose zuzurechnen. Was den übrigen Rückenmarksbefund anbelangt, so hat die Sclerose der Hinterstränge eine vom übrigen unabhängige Bedeutung. Warum soll nicht das Rückenmark zu gleicher Zeit Platz für zwei Krankheiten haben, wie wir es an inneren Organen tagtäglich sehen können? Wir werden hierauf noch weiter zu sprechen kommen. Die Affection der Vorderstränge vollends ist leicht mit der charakteristischen Seitenstrangsclerose in Zusammenhang zu bringen, wenn wir folgendes überlegen. Der Sitz der Sclerose der Seitenstränge bei der „Lateral-

sclerose" ist nach den bis jetzt untersuchten Fällen anfangs stets in die seitlichen Pyramidenbahnen zu verlegen, wenn er den Bereich dieser Bahnen überschritten hat, muss man eine längere Dauer der Erkrankung oder eine besonders intensive Natur des Processes annehmen. Pyramidenfasern laufen normaliter aber auch in den Vordersträngen in den Pyramidenvorderstrangbahnen. Nur in seltenen Ausnahmefällen fehlen letztere in Folge totaler Kreuzung der Pyramidenbahnen. Sind also die vorderen Pyramidenbahnen vorhanden, so ist es durchaus nicht wunderbar, gleichzeitig eine Sclerose in den Seiten- und in den Vordersträngen zu finden; denn beide Bahnen waren erst vereinigt und der Krankheitsprocess kann, falls er oberhalb der Kreuzungsstelle seinen Anfang nahm, was man in den meisten Fällen annehmen muss, ebensogut den vorderen als den seitlichen Bahnen folgen. Nichtsdestoweniger ist der Befund gleichzeitiger Affection der Vorder- und Seitenstränge bei der „Lateralsclerose" selten; bei den meisten Fällen sind bloss die Seitenstränge Sitz der Erkrankung. Es liegt nahe, in diesen Fällen an ein Fehlen der Pyramidenvorderstränge zu glauben; und aus der Thatsache, dass man dieses Fehlen der Pyramidenvorderstränge bei der „Lateralsclerose" so häufig findet, möchte man geneigt sein, bei totaler Decussation der Pyramidenbahnen eine Praedisposition für die genannte Erkrankung anzunehmen. Doch kann aus dem geringen, bis jetzt vorhandenen Material ein solcher Schluss noch nicht mit Sicherheit gezogen werden.

Die Sclerose der Vorderstränge steht also der Diagnose der „Lateralsclerose" nicht im Wege. Wie aber steht es mit der Erkrankung der übrigen Partieen der Vorder- und Seitenstränge? Erkrankt ist, wie erwähnt, hier alles, wenn auch in verschieden hohem Grade.

Besonders stark ist durch die ganze Länge des Rückenmarkes hindurch eine mit den stärker sclerosirten Vorderstrangpartieen in direktem Zusammenhang stehende, sich von hier längs des Vorder- und Seitenhorns zu der Gegend der Pyramidenseitenbahnen hinziehende Zone ergriffen. Hier ist die Frage am Platze, kommt der Erkrankung dieser Zone eine selbständige Bedeutung zu, oder hängt sie als secundäres Product mit der Degeneration der beiden Pyramidenbahnen zusammen? Wenn ich diese Frage auch nicht sicher entscheiden kann, möchte ich mich doch für das Letztere entscheiden. Der Krankheitsprocess ist, wie die Abbildungen zeigen, im vorliegenden Falle ein ganz besonders intensiver; wenn man daher schon bei leichteren Affectionen ein Uebergreifen in die benachbarten Systeme regelmässig beobachtet, so kann es hier nicht Wunder nehmen, dass das Uebergreifen in besonders hohem Masse stattgefunden hat. Wenn dieses Uebergreifen nicht nach allen Seiten gleichmässig statt hatte, nach aussen zur Peripherie in ziemlich mässigem, nach vorn in Richtung der erwähnten Zone in besonders hohem Grade, so darf man das wohl auf den Faserverlauf beziehen, indem, wie schon an anderer Stelle gesagt, Fasern von den Pyramidenseitenbahnen direkt zu den vorderen Wurzelfasern und zu den Ganglienzellen der Vorderhörner ziehen.

Noch bleibt die stärker degenerirte Randpartie zu beiden Seiten der vorderen Seitenfurche zu erwähnen. Dieselbe darf nur in geringem Grade mit der übrigen Lateralsclerose in Zusammenhang gebracht werden. Die Intensität der Sclerose an dieser Stelle darf wohl einzig und allein auf mechanische Ursachen zurückgeführt werden, nämlich auf die Compression dieses Randtheiles

von Seiten der verdickten Rückenmarkshäute. Ein solcher Befund findet sich öfters.

Die Diagnose der amyotrophischen Lateralsclerose im Sinne *Charcot*'s erscheint wohl nach dem Gesagten gesichert. Vielleicht muss hier noch auf einen Punkt die Aufmerksamkeit gelenkt werden, nämlich auf die Muskelatrophie. Dieselbe ist im vorliegenden Falle eine nicht so hochgradige, wie sie nach der *Charcot*'schen Schilderung zu sein pflegt. Nach der auffallend starken Erkrankung des Rückenmarks, speciell der, als Centren der Muskelernährung aufzufassenden Ganglien sollte man wähnen, dieselbe sei eine viel hochgradigere gewesen. Worin der Grund hierfür liegt, entzieht sich einstweilen noch der Betrachtung. Doch war die Atrophie an den oberen Extremitäten immerhin so deutlich vorhanden, dass sie keinesfalls als eine einfache, von der Spinalaffection unabhängige Abmagerung aufgefasst werden konnte. Auch die Unterextremitäten waren in geringem Grade abgemagert. Diese Atrophie lässt sich aber leicht als im Nichtgebrauch der betr. Extremitäten begründet erklären. Im Lendenmark fand sich dafür kein Anhaltspunkt, indem hier die Ganglien normal waren.

Die Atrophie der Zunge und der Kehlkopfsmuskeln bezieht sich auf weiter aufwärts in der Medulla oblongata gelegene Affectionen. Die Medulla oblongata als Sitz der Bulbäraffection habe ich nicht untersucht. Die Symptome der Bulbärparalyse waren aber bei unserem Patienten so deutlich ausgesprochen, dass wir die Veränderungen in den Bezirken der besagten Hirnnerven umsomehr als gegeben annehmen können, als bei den bisher untersuchten Fällen von Bulbärparalyse noch stets ein positives Resultat erzielt wurde. Nur einen Punkt möchte ich hier in Kürze noch berühren. Wie in der

Krankengeschichte mitgetheilt, wurde eine sehr starke Abnahme des Gehörs auf der linken Seite constatirt. Da der Kranke mit aller Entschiedenheit angab, dass er diese Abnahme erst seit kurzer Zeit verspürt habe und keine Verletzungen vorlägen, ich selbst auch im Innern des Ohres keine der Veränderungen fand, die als vorübergehende Ursachen von Schwerhörigkeit angeführt zu werden pflegen, kann ich mich der Vermuthung nicht erwehren, dass wir es hier vielleicht mit einer einseitigen Affection des Kernes des Acusticus zu thun haben. Bisher wurde bei Bulbärparalyse kein Ergriffensein des Acusticuskernes beobachtet; die Möglichkeit eines solchen erscheint aber keineswegs ausgeschlossen, um so weniger als hier ein besonders intensiver Fall vorliegt. Eine endgültige Antwort hierauf kann nur durch eine sorgfältige Untersuchung des betreffenden Kernes gegeben werden.

Noch seien einige Worte über die Erkrankung der Hinterstränge gesagt. Dieselbe dürfte wohl von derjenigen der Vorder- und Seitenstränge gänzlich unabhängig sein, was schon daraus hervorgeht, dass das Centrum der Affection in der Mitte der Hinterstränge, in den Goll'schen Strängen gelegen ist. Als selbständige Erkrankung kommt sie unter dem Namen der Tabes dorsualis nicht sehr selten vor und charakterisirt sich sehr deutlich durch Sensibilitätsstörungen und geschwächte oder erloschene Fähigkeit der Muskeln zum Zusammenwirken, durch gestörte Coordination der Bewegungen. Dabei Blasen- und Geschlechtsschwäche und Fehlen der Sehnenreflexe. Von allen diesen Symptomen war bei unserem Falle kein einziges vorhanden; der Befund in den Hintersträngen, kam nach den im Leben gebotenen Erscheinungen, wenn wir von der leider nicht ermög-

lichten Aufnahme des Augenhintergrundes absehen, völlig unerwartet. Vielleicht lässt sich das Fehlen der tabetischen Symptome dadurch erklären, dass die Symptome der Lateralsclerose denen der Tabes völlig entgegengesetzt sind und die stärkere Intensität des Lateralprocesses diese völlig beseitigte. Immerhin bleibt dabei noch manches dunkel. In der mir erreichbaren Litteratur finde ich einen ähnlichen Fall, der ebenfalls als amyotrophische Lateralsclerose angesprochen wird und neben der Sclerose der Seitenstränge (diejenige der Vorderstränge fehlte) auch eine solche der Hinterstränge, gleichfalls mit Fehlen der tabetischen Symptome darbot, im X. Bande des Archivs für Psychiatrie und Nervenkrankheiten von Dr. *C. Moeli* veröffentlicht. Doch stimmt dieselbe insofern mit dem unserigen nicht überein, als hier auffallender Weise die Contracturen, über deren Bedeutung bereits an anderer Stelle gesprochen wurde, völlig fehlten.

Es unterliegt keinem Zweifel, dass die Sclerose der Hinterstränge sich in unserem Falle erst nach derjenigen der Seiten- und Vorderstränge entwickelt hat, indem die Erscheinungen bei unserem Patient gleich anfangs diejenigen der Lateralsclerose waren. Vielleicht ermöglichen weitere Forschungen auf diesem interessanten Gebiet dereinst eine genauere Diagnose beider Krankheiten.

## Erklärung der Abbildungen.

Fig. I. Schnitt durch das Halsmark in der Gegend des 1. — 2. Cervicalnerven.

Fig. II. Schnitt durch die Mitte der Halsschwellung.

Fig. III. Brustmark in Höhe des 6. - 7.

Fig. IV. in Höhe des 11.—12. Brustnerven.

Fig. V. Schnitt durch die Lendenanschwellung.

Fig. I.

Fig. II.

Fig. III.

Fig. IV.

Fig. V.